

L'OTOSCLEROSI

una sordità spesso curabile

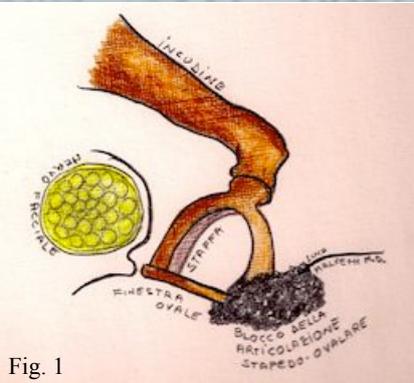


Fig. 1

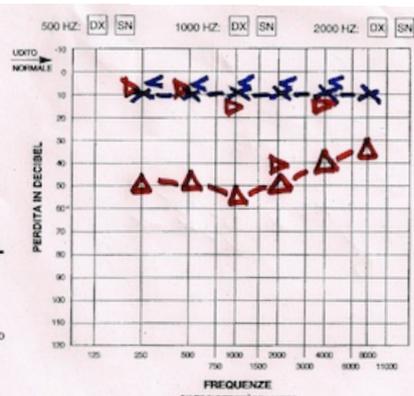


Fig. 2

Esempio di esame audiometrico tonale con ipoacusia trasmissiva destra (indicata dal colore rosso). In questo caso la via aerea è sui 50 dB mentre la via ossea sulle basse frequenze conservata.

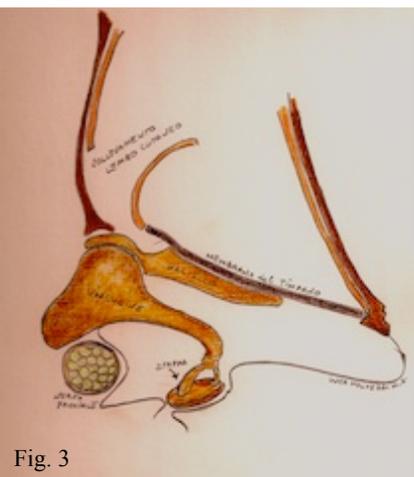


Fig. 3

La Stapedotomia LASER a DIODI assistita

L'OTOSCLEROSI

è una malattia ereditaria autosomica-dominante a penetranza ed espressione variabile, che colpisce con più frequenza il sesso femminile. L'otosclerosi consiste in una distrofia dell'osso, unicamente localizzata a livello della capsula otica (fig 1: blocco dell'articolazione fra staffa e finestra ovale sostenuta dalla placca distrofica). L'osso viene assorbito dall'attività degli osteoclasti, successivamente nuovo osso viene depositato dall'attività degli osteociti, ma questo processo avviene in modo caotico e disorganizzato. Il risultato finale è l'originarsi di un tessuto osseo disomogeneo, ricco di osteociti e con lacune midollari allargate ricche di vasi e materiale connettivo. Questo tessuto osseo interessa inizialmente porzioni della platina della staffa, bloccando il movimento degli ossicini dell'orecchio e quindi la capacità di trasmissione del suono. Clinicamente l'OTOSCLEROSI si caratterizza per la progressiva incapacità di percepire alcuni suoni (ipoacusia di trasmissione o ipoacusia mista, ovvero con componente neurosensoriale), e nell'80% dei casi si accompagna ad acufeni. Le vertigini sono meno frequenti e più caratteristiche della fase avanzata della malattia. Se non trattata, la distrofia progressivamente interessa tutta la platina della staffa, e quindi la coclea provocando un'ipoacusia neurosensoriale, che a questo punto diventa correggibile con la sola protesi acustica.

Oggi, la maggiore consapevolezza dell'incidenza dell'OTOSCLEROSI e la crescente sensibilizzazione rispetto ai problemi dell'udito, conduce spesso ad una diagnosi precoce, peraltro semplice perché raggiungibile attraverso un'accurata valutazione Otorinolaringoitrica comprendente un esame AUDIOMETRICO TONALE (Fig. 2) e un esame IMPEDENZOMETRICO con lo studio del riflesso stapediale. Gli esami sono completati dalla TC delle rocche senza mezzo di contrasto, che serve per escludere anomalie anatomiche.

In alcuni casi la chirurgia rappresenta la soluzione migliore per il recupero funzionale dell'udito.

In una recente pubblicazione per la rivista della AOOI abbiamo preso in considerazione un campione di 131 pazienti, operati in Istituto Clinico Humanitas - IRCCS di Rozzano dal gennaio del 2004 al dicembre del 2009.

L'indicazione chirurgica per questi pazienti includeva una sordità trasmissiva o mista con un gap trasmissivo medio pre Operatorio sulle frequenze di 0,5, 1, 2 e 4 kHz maggiore di 25 dB, con assenza dei riflessi stapediale, e di alterazioni otoscopiche e radiologiche.

Cenni di Tecnica Chirurgica

La tecnica chirurgica della stapedotomia con laser a diodi non differisce dalla tecnica convenzionale.

La valutazione dell'incapacità della catena degli ossicini di trasmettere il suono deve essere verificata durante la procedura chirurgica. Attraverso il condotto uditivo esterno, la membrana del timpano viene sollevata e quindi valutata la fissità dell'articolazione stapedo-ovalare (fig. 3 prospetto laterale dell'accesso all'orecchio medio dopo aver sollevato la membrana del timpano; fig. 4 visione dell'orecchio medio dal condotto uditivo esterno dopo aver sollevato la membrana del timpano; fig. 5 accesso chirurgico completato con visualizzazione dell'articolazione incudo-stapediale e di quella stapedo-ovalare).

Il laser a diodi viene utilizzato per la vaporizzazione del tendine dello stapedio e della crus posterior. La crus anterior generalmente non è raggiungibile in modo diretto dalla punta del laser, motivo per cui viene fratturata utilizzando un ago a 90°. Si procede quindi alla stapedotomia, completamente eseguita con il laser a diodi, con una media di $2,2 \pm 0,2$ spot.

Nei casi favorevoli i tempi chirurgici possono essere invertiti come viene indicato nelle rappresentazioni grafiche (fig. 6 platina della staffa perforata con sovrastruttura della staffa integra e presenza del tendine dello stapedio; fig. 7 posizionamento della protesi in fluoroplastic; fig. 8 rimozione della sovrastruttura della staffa dopo aver sezionato con il laser a diodi il tendine dello stapedio e la crus posterior della staffa; fig. 9 prospetto laterale con la protesi alloggiata sul processo lungo dell'incudine e inserita nella platinotomia, ovvero il foro praticato a livello della platina della staffa).

Note di ANATOMIA dell'ORECCHIO

L'orecchio svolge una duplice funzione: la funzione **uditiva** e quella **vestibolare**.

L'orecchio nel suo complesso può grossolanamente essere diviso in tre porzioni.

L' **orecchio esterno**, costituito dal padiglione auricolare e dal condotto uditivo esterno, ha la funzione di convogliare l'energia sonora verso la membrana timpanica.

L' **orecchio medio**, costituito dalla membrana timpanica e dall'apparato di trasmissione (ossicini), che sono situati nella cassa del timpano, ha la funzione di trasmettere la vibrazione sonora all'orecchio interno.

L' **orecchio interno**, costituito dal vestibolo, è diviso sua volta in una parte anteriore e in una posteriore. La parte anteriore contiene la coclea, nella quale il suono viene trasformato in impulso nervoso, che successivamente attraverso il nervo cocleare giunge all'encefalo, integrato e trasformato in sensazione acustica. La parte posteriore è costituita dall'utricolo, dal sacculo e dai canali semicircolari, che in cooperazione con l'apparato visivo e propriocettivo, contribuiscono al mantenimento dell'equilibrio (fig 10).

L'alterazione della conduzione del suono può interessare la via **aerea** di trasmissione sonora, composta da padiglione auricolare, dal condotto uditivo esterno, dalla membrana timpanica e dalla catena ossiculare fino al terminale della coclea. Oppure può interessare la via **ossea**, che attraverso la vibrazione dell'osso temporale conduce l'onda sonora direttamente alla coclea. In base al deficit dell'una o dell'altra via la sordità o ipoacusia può essere distinta in:

Trasmissiva quando è compromessa la via aerea e conservata la via ossea (alterazione del trasporto del suono causata da patologie che colpiscono orecchio esterno o medio).

Neurosensoriale quando è compromessa sia la via aerea che quella ossea (danno delle strutture nervose dell'orecchio interno e del nervo cocleare).

Mista se coesistono entrambe le alterazioni.

L'energia media applicata alla platina della staffa è di $4 \pm 0,3$ J. Il diametro della fibra ottica utilizzata è di 0,6 mm. Il diametro della stapedotomia è lievemente maggiore di 0,6 mm e di dimensioni tali da accogliere in modo agevole una protesi in fluoroplastico di 0,6 mm di diametro (Gyrus ACMI). Alla fine della procedura la finestra ovale viene obliterata con tessuto connettivo o sangue venoso autologo. La membrana del timpano riposizionata e il condotto uditivo esterno medicato con materiale riassorbibile.

Risultati

I **controlli audiometrici** seriati post operatori hanno dimostrato che i risultati ottenuti in termini di **chiusura del gap trasmissivo** ad un mese dall'intervento non hanno subito variazioni statisticamente significative nel follow-up a lungo termine.

Nella nostra valutazione post operatoria sono state inoltre valutate la comparsa e/o la variazione di acufene, vertigini, instabilità, disgeusia.

Nei 37 pazienti su 48, che lamentavano acufene, il sintomo è scomparso dopo la stapedotomia. Si è osservato, tuttavia, la comparsa di acufene in 2 soggetti asintomatici prima dell'intervento chirurgico. In entrambi i pazienti il sintomo si è risolto spontaneamente dopo alcuni mesi. Tredici pazienti hanno lamentato comparsa di vertigine nei primi giorni successivi alla procedura chirurgica. Cinque pazienti in anamnesi lamentavano instabilità posturale; 3 di questi hanno dichiarato un beneficio sintomatologico dopo la stapedotomia. Al contrario, la comparsa di transitoria instabilità nel periodo postoperatorio si è verificata in 7 pazienti prima del tutto asintomatici. Diciotto pazienti hanno lamentato la comparsa di disgeusia, ovvero alterazione della percezione del gusto, nel periodo postoperatorio per una durata variabile dai pochi giorni ai 12 mesi. Quale complicanza postoperatoria tardiva 2 pazienti hanno sviluppato una paralisi del nervo facciale. La paralisi, in entrambi i casi, è comparsa dopo circa 10 giorni dall'intervento, e regredita nell'arco di circa 2 settimane con trattamento steroideo. La risonanza magnetica nucleare (RMN), eseguita in entrambi i casi, ha evidenziato i segni tipici della paralisi di Bell non correlabile con la procedura e la tecnica chirurgica, ma verosimilmente con lo stress legato all'intervento.

In nessun paziente si è verificata la comparsa di **ipoacusia neurosensoriale postoperatoria**, che la letteratura riporta essere una complicanza presente in meno dell'1% dei soggetti operati, e spesso a causa non identificabile.

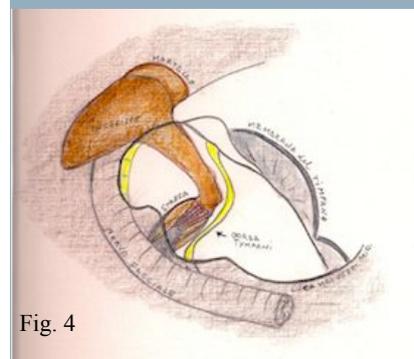


Fig. 4

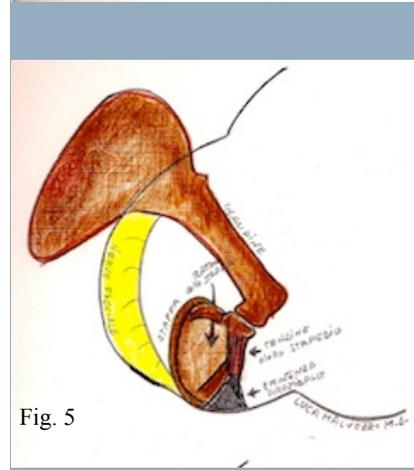


Fig. 5

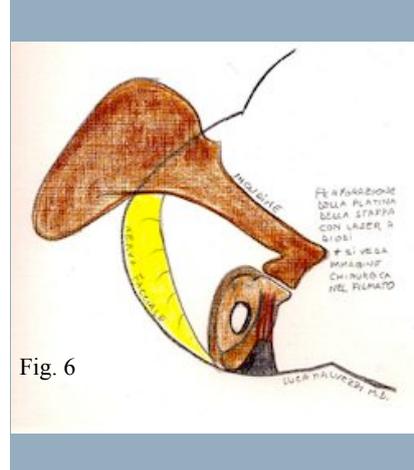


Fig. 6

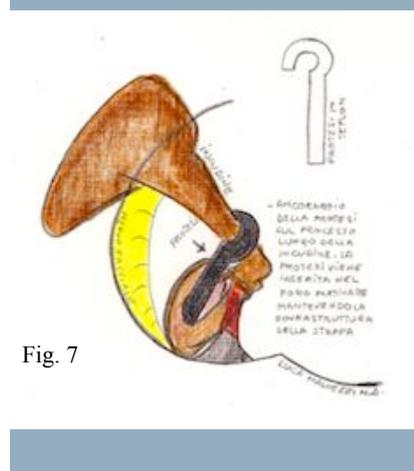


Fig. 7

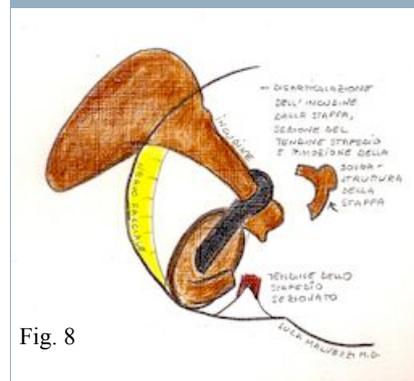


Fig. 8

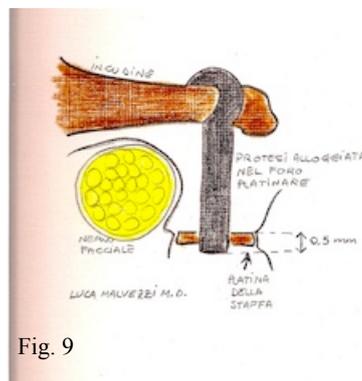


Fig. 9

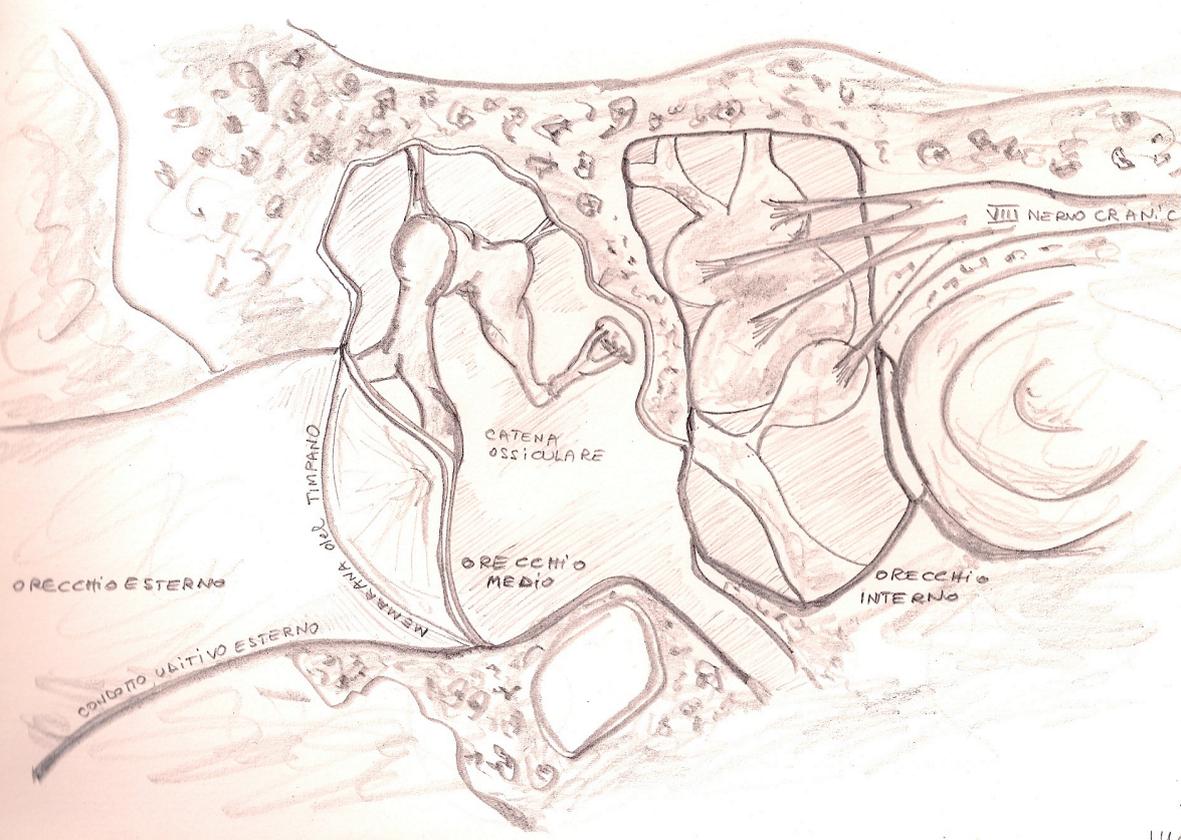


Fig. 10
rappresentazione grafica dell'orecchio, distinto nelle sue tre parti, ovvero orecchio esterno, orecchio medio ed orecchio interno

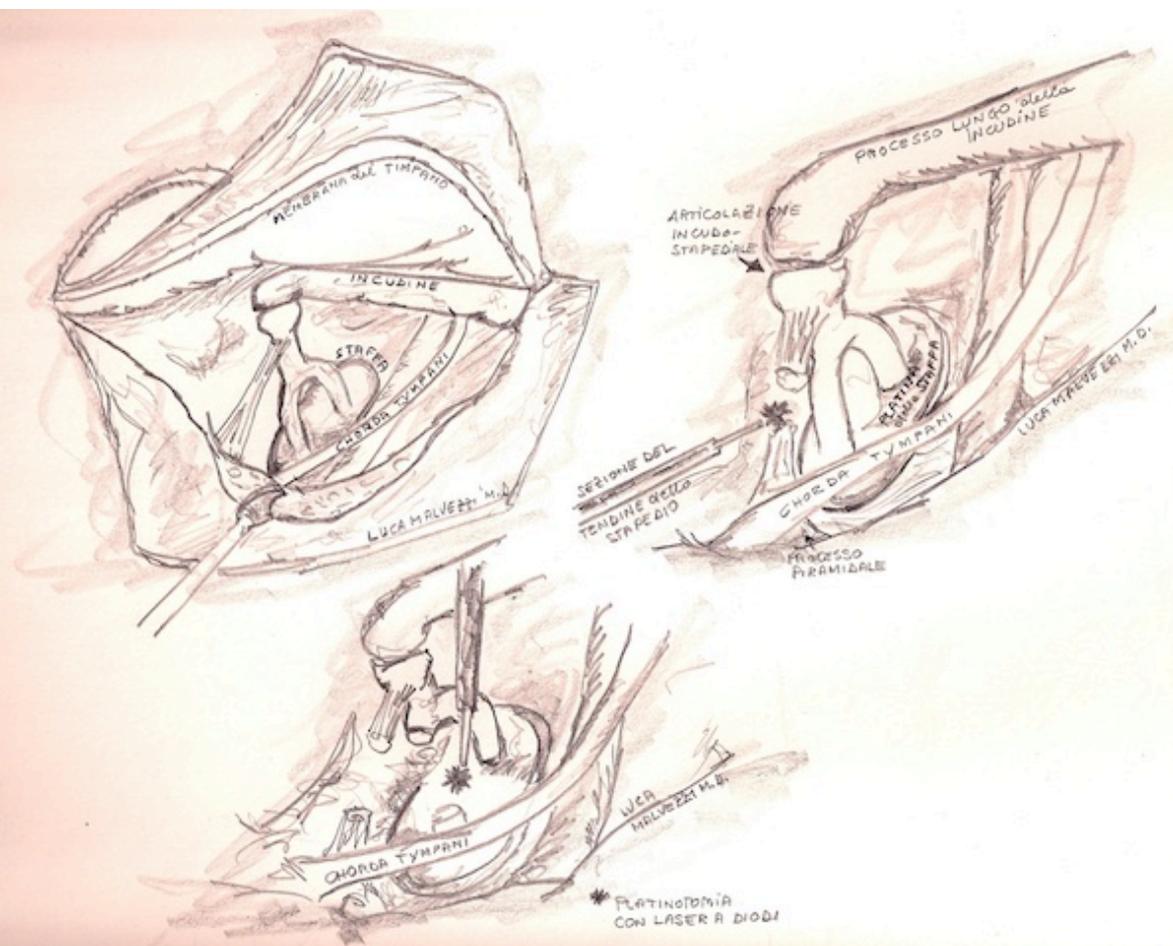


Fig. 10
rappresentazione grafica della stapedotomia tradizionale. in questo caso il tendine dello stapedio e la crus posterior vengono sezionate prima di eseguire la platinotomia con laser a diodi